

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1912

THÈSE N° 213

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Akiba ALFÈS

Né à Vilna, le 9 novembre 1879

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE

DE LA SCLÉRODERMIE

CHEZ L'ENFANT

Président : M. HUTINEL, professeur

PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, Rue Racine (VI^e)

—
1912

213

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1912

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

Akiba ALFÈS

Né à Vilna, le 9 novembre 1879

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE

DE LA SCLÉRODERMIE

CHEZ L'ENFANT

Président : M. HUTINEL, professeur



PARIS

IMPRIMERIE DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

JOUVE & C^{ie}, ÉDITEURS

15, Rue Racine (VI^e)

1912

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN, M. LANDOUZY

PROFESSEURS

	MM.
Anatomie.	NICOLAS
Physiologie.	CH. RICHERT
Physique médicale.	WEISS
Chimie organique et Chimie générale.	GAUTIER
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.	BLANCHARD
Pathologie et Thérapeutique générales.	ACHARD
Pathologie médicale.	WIDAL
	TESSIER
Pathologie chirurgicale.	X.
Anatomie pathologique.	PIERRE MARIE
Histologie.	PRENANT
Opérations et appareils.	HARTMANN
Pharmacologie et matière médicale.	POUCHET
Thérapeutique.	MARFAN
Hygiène.	CHANTEMESSE
Médecine légale.	THOINOT
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	LETULLE
Pathologie expérimentale et comparée.	ROGER
	DEBOVE
Clinique médicale.	LANDOUZY
	GILBERT
	CHAUFFARD
	HUTINEL
Maladies des enfants.	
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale.	GILBERT BALLET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	GAUCHER
Clinique des maladies du système nerveux.	DEJERINE
	DELBET
Clinique chirurgicale.	QUENU
	RECLUS
	SEGOND
Clinique ophtalmologique.	DE LAPPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	N.
	BAR
Clinique d'accouchements.	PINARD
	RIBEMONT-DESSAIGNE
	POZZI
Clinique gynécologique.	
Clinique chirurgicale infantile.	KIRMISSON
Clinique thérapeutique.	ALBERT ROBIN

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.			
BALTHAZARD	DESGREZ	LENORMANT	PROUST
BERNARD	DUVAL (P.)	LEQUEUX	RATHERY
BRANCA	GOUGEROT	LERI	RETTERRER
BRINDEAU	GREGOIRE	LOEPER	RICHAUD
BROCA (A.)	GUENIOT	MACAIGNE	ROUSSY
BRUMPT	GUILLAIN	MAILLARD	ROUVIÈRE
CAMUS	JEANNIN	MORESTIN	SCHWARTZ
CARNOT	JOUSSET (A.)	MULON	SICARD
CASTAIGNE	LABBE (M.)	NICLOUX	TERRIEN
CHEVASSU	LANGLOIS	NOBECOURT	TIFFENEAU
CLAUDE	LAIGNEL-LAVASTINE	OKINCZYC	ZIMMERN
COUVELAIRE	LECENE	OMBREDANNE	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MES PARENTS

A MA FEMME

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR HUTINEL

Membre de l'Académie de Médecine
Chevalier de la Légion d'honneur

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE CLINIQUE

DE LA SCLÉRODERMIE

CHEZ L'ENFANT

AVANT-PROPOS

Nous avons eu l'occasion de suivre, dans le service de notre maître, le professeur Hutinel, une petite malade atteinte de sclérodémie. Comme la maladie est réputée très rare chez l'enfant, nous nous sommes intéressé à ce cas et nous avons cherché dans les littératures française et étrangères des observations de sclérodémie chez les enfants. Un travail d'ensemble sur la sclérodémie chez l'enfant n'existant pas à notre connaissance dans la littérature médicale française, nous nous sommes proposé, sur le conseil du Dr Harvier, de recueillir un certain nombre d'observations de sclérodémie chez l'enfant et d'en faire une étude clinique. Nous en avons trouvé un nombre assez considérable (près de 100) dans les diverses littératures médicales.

Malheureusement le temps ne nous a pas permis de les traduire toutes et d'en donner une étude approfondie. Nous publions donc un résumé d'un

certain nombre d'entre elles et nous donnons pour ceux que le sujet pourrait intéresser une bibliographie détaillée de tous les cas que nous avons pu trouver.

Nous remercions M. le D^r Harvier de l'amabilité avec laquelle il nous a guidé dans la rédaction de ce modeste travail.

Nous adressons à M. le professeur Hutinel qui nous a fait le grand honneur de présider notre thèse nos remerciements très respectueux.

Nous tenons à remercier ici nos maîtres des hôpitaux ainsi que tous ceux qui ont contribué à notre enseignement médical : MM. les professeurs Debove, Delbet, Hutinel, Gaucher, Segond, ; MM. les professeurs agrégés Gougerot, Nobécourt, Faure, Roussy ; MM. les D^{rs} Siredey, Lemierre.

Nous tenons également à adresser nos remerciements respectueux à M. le Professeur agrégé Marcel Labbé, qui fut notre maître en même temps que notre médecin.

HISTORIQUE

La sclérodermie en général et la sclérodermie, maladie de l'enfance, en particulier, est une affection dont l'histoire est de date très récente. Si la sclérodermie de l'adulte a suscité de nombreux travaux, qui l'étudient à tous les points de vue : clinique, anatomo-pathologique, étiologique, etc., la sclérodermie de l'enfant était jusqu'à ces derniers temps réputée tellement rare, qu'on ne trouve pas un mot sur elle dans les anciens traités classiques consacrés à l'étude des maladies de l'enfance. Dans les nouveaux traités de nos maîtres de la faculté il lui est consacré une toute petite place.

La première observation en France est due à Thierial, qui, en 1845, publie, dans *le Journal de médecine*, 2 observations prises dans le service de Trousseau de 2 jeunes filles (la seconde observation concerne un enfant de quinze ans et demi) qui l'une et l'autre ont eu une suppression brusque des règles, ont été atteintes l'une et l'autre d'indurations multiples de la peau. Chez la seconde malade (jeune fille de quinze ans et demi) le rétablissement spontané des règles a amené une guérison complète de la maladie.

Thirial croit rapprocher la sclérodermie des adultes du sclérème des nouveau-nés avec cette différence que chez les adultes la sclérodermie se présente sous la forme bénigne d'induration de l'enveloppe cutanée et du tissu cellulaire sous-cutané moins l'état congestif ou asphixique, qui, chez l'enfant, s'unit dans la majorité des cas à l'induration cutanée proprement dite.

Dans leur *Traité des maladies d'enfants*, MM. Rilliet et Barthez parlent de l'endurcissement du tissu cellulaire chez des enfants ayant dépassé l'âge de la première dentition. M. Rilliet a eu l'occasion de voir à Genève une fillette âgée de neuf ans, atteinte de sclérodermie qui a guéri au bout de six mois.

Plus tard, les mêmes auteurs, dans la seconde édition de leur ouvrage, citent une nouvelle observation recueillie par Rilliet, concernant un jeune garçon de onze ans, qui a été atteint d'induration occupant la partie postéro-supérieure du corps et qui a aussi guéri au bout de deux ans.

En 1854, Gillette, médecin de l'Hôpital des Enfants, publie dans *les Archives générales de médecine* une observation concernant une petite fille de huit ans, atteinte de sclérème occupant principalement la partie sus-daphragmatique du corps qui s'est terminée par la guérison. Il nous donne un tableau assez exact de la maladie. Pour lui, à part le sclérème œdémateux et asphixique des nouveaux-nés, il existe encore un sclérème non-œdémateux, atteignant les adultes et qui se distingue facilement de l'œdème des nou-

veau-nés avec lequel il n'a qu'une ressemblance assez éloignée. Pour lui, cette maladie, pour peu qu'on mette le malade dans des conditions hygiéniques favorables, finit par arriver à la guérison. Au point de vue étiologique Gillette croit qu'il y a un rapport entre la sclérodermie et le rhumatisme.

En 1861, Lassègue analyse tous les travaux de ses prédécesseurs et en particulier ceux de Gillette. Il résume une observation du Dr Corradi, concernant une fillette de treize ans, scrofuleuse. La maladie qui consistait dans une induration de la peau, qui était adhérente au squelette, surtout au voisinage des articulations, se termina par la mort. A l'autopsie on trouva le poumon parsemé de tubercules, les os fragiles et les muscles atrophiés.

D'après lui la maladie a peu de tendance à la guérison spontanée. Dans les antécédents du malade on trouve presque toujours un état cachectique dépendant d'un état scrofuleux du sujet.

Les années suivantes de nombreuses observations de *sclerodermia circumscripta* surtout, et quelques-unes de sclérodermie diffuse chez les enfants sont publiées tant en France qu'à l'étranger. Toutes les causes étiologiques sont relevées par les auteurs et on s'efforce de trouver une explication à cette étrange maladie. Les uns invoquent toujours le rhumatisme, les autres des trophonévroses, refroidissements, les maladies infectieuses antérieures, un état cachectique, etc.

Citons en France la thèse de Horteloup (1865)

qui rapporte quelques observations concernant des enfants. L'auteur croit que la lésion primitive siège dans les centres nerveux ganglionnaires et que la maladie est due à un spasme des fibres musculaires de la vie végétative. Citons encore les observations de Wilson, de Redard et de Leprovost. Nous ne trouvons presque pas en France d'observations de sclérodermie chez l'enfant jusqu'à l'année 1896, quand Brocq et Veillon ont publié une observation d'une fillette de sept ans, atteinte de sclérodermie en bandes et en plaques.

Les années suivantes Haushalter et Spilman publient dans *la Nouvelle iconographie de la Salpêtrière* 5 observations de sclérodermie chez des enfants. Gastou et Legendre, Fouquet, Appert rapportent de nouvelles observations concernant des enfants.

A l'étranger les observations sont assez nombreuses. Ne citons que les noms de Wolters, de Audry, de Bax, de Fiedler, etc.

ÉTUDE CLINIQUE

Chez l'adulte on rencontre fréquemment la sclérodermie diffuse et généralisée. Il semble que cette forme soit rare chez l'enfant. Ce qu'on observe surtout c'est la sclérodermie circonscrite ou localisée et aussi, plus rarement, la sclérodermie à extension progressive.

La sclérodermie chez l'enfant comme chez l'adulte passe par trois stades dans son développement : 1° œdème et changement de couleur de la peau ; 2° induration ; 3° atrophie.

Dans la majorité des cas on trouve des symptômes prodromiques qui précèdent plus ou moins longtemps l'installation de l'œdème et l'apparition de l'érythème. Des symptômes généraux peuvent précéder ou accompagner l'éruption de la maladie. Parmi ces symptômes généraux on note de l'anorexie et des vomissements, de l'élévation de la température, de la courbature. Dans le cas de Rilliet on trouve comme symptôme prodromique des douleurs dans l'épigastre et des palpitations cardiaques. Bærmann voit chez un garçon de six ans et demi des maux de tête, de la rougeur de la face, de l'anorexie précéder

l'apparition de la sclérodermie. L'amaigrissement et un mauvais état général est remarqué par Dovés chez sa malade, âgée de douze ans et demi. Parmi ces prodromes on trouve encore des troubles de la sensibilité, de la calorification, ainsi qu'une sensibilité très grande au froid allant jusqu'à ne pouvoir supporter le contact de l'eau (obs. de Timm).

Les troubles cutanés qui précèdent l'apparition de l'induration sont très divers ; c'est souvent un prurit d'intensité très variable, quelquefois passager, mobile et peu douloureux, mais d'autres fois si violent que dans un cas on était obligé d'attacher les mains de l'enfant pour empêcher le grattage qui était le point de départ d'excoriations incessantes.

D'autres fois les malades se plaignent de douleurs articulaires. Celles-ci peuvent être peu marquées, elles sont quelquefois subaiguës, empêchant la marche ou enfin peuvent être aiguës et même s'accompagner de fièvre.

On rencontre parfois à cette époque des modifications cutanées, des troubles de la sécrétion sudorale ; mais on rencontre surtout des troubles vaso-moteurs : érythèmes passagers, se terminant quelquefois par une légère desquamation furfuracée ou bien une décoloration partielle des téguments due à une anémie transitoire et s'accompagnant d'une sensation d'engourdissement et de froid.

Les troubles vaso-moteurs sont indubitablement parmi les symptômes prodromiques les plus fréquents de la maladie. Des sensations de froid et la cyanose

par troubles des vaso-moteurs sont très souvent observées. Ces troubles vaso-moteurs se traduisent par des modifications de coloration de la peau, allant d'une teinte bleue pâle jusqu'à une coloration rouge. Son étendue peut aussi être très différente, d'une tache jusqu'à un érythème diffus. Barth a même observé chez un enfant de neuf mois, des ecchymoses comme premier symptôme de la maladie. Les troubles vaso-moteurs peuvent aboutir parfois à des véritables crises d'asphyxie cutanée. Nous n'insistons pas sur les troubles pigmentaires qui ne sont pas rares à l'époque prodromique et que nous décrirons plus tard.

Les premières manifestations du processus sclérodermique se localisent très souvent sur des régions cutanées, irritées par un traumatisme, par une inflammation chronique, par le froid, etc. Cette règle de la pathologie générale reste vraie aussi dans cette maladie.

Stade d'œdème et d'induration. — La tuméfaction caractérise la seconde période de la maladie. Elle n'est pas assez marquée pour amener une déformation notable ; elle a son siège dans le derme et dans le tissu cellulaire sous-cutané. Quand on veut plisser la peau, on constate qu'on ne peut le faire qu'en prenant une surface assez considérable des téguments ; quelquefois toutes les couches : peau, tissu cellulaire et muscles, sont adhérentes les unes aux autres et on ne peut pas arriver à plisser la peau.

L'épiderme semble avoir conservé son apparence lisse et luisante. Les sillons qui existent ordinairement à sa surface semblent approfondis et accentués. Les sillons, s'entrecroisant, dessinent de nombreux ilots. La tuméfaction paraît donc avoir son siège dans le derme et le tissu cellulaire sous-cutané.

Cet œdème sclérodermique est différent de l'œdème qu'on trouve dans d'autres maladies. Le doigt n'y laisse pas de godet. C'est un œdème dur, d'une consistance ligneuse. On compare cette induration à celle du cuir de bœuf ou du jambon fumé.

A la face cette tuméfaction a pour conséquence des modifications profondes dans l'expression de la physionomie, la disparition de la mimique (obs. de Fouquet).

L'épiderme présente peu de lésions ; il est parfois le siège d'une desquamation furfuracée. Dans beaucoup de cas il existe à la surface de la peau une pigmentation très marquée, qui peut atteindre tous les degrés. Elle peut être disséminée sur de grandes surfaces ou disposée par plaques, de forme ordinairement irrégulière et d'intensité variable. Outre cette hyperchromie, on constate souvent de l'achromie.

Les annexes de la peau sont souvent atteintes dans la sclérodermie ; dans les régions malades, les poils disparaissent par atrophie simple.

L'état des fonctions de la peau est très différent suivant les cas. Parfois la sudation reste la même, sans modification, parfois il y a diminution et même disparition de la fonction sudorale. La diminution

en même temps de la sécrétion sébacée explique l'aspect luisant et sec de la peau chez ces malades.

L'état de sensibilité de cette peau indurée est très variable. Dans la majorité de cas elle est normale, mais quelquefois on a trouvé une diminution appréciable de la sensibilité. La température est la plupart du temps abaissée dans les régions malades.

Les troubles subjectifs consistent dans l'engourdissement, dans les tremblements ; les douleurs articulaires peuvent être très marquées et s'accompagnent parfois de déformations très notables, mais qui ne persistent pas. Les déformations et les déviations articulaires peuvent devenir telles qu'elles simulent le rhumatisme déformant.

Cette seconde période a une durée très variable ; elle peut durer quelques jours et parfois persister plusieurs mois. Deux terminaisons sont possibles alors : ou bien les lésions rétrogradent et la guérison survient ; ou bien le stade atrophique s'établit, se localisant à la peau ou s'étendant aux tissus sous-jacents et jusqu'aux os.

Période atrophique. — Cette période est caractérisée par la disparition des tissus néoformés et la disparition presque complète, dans les régions malades, du tissu adipeux et du tissu cellulaire sous-cutané, s'accompagnant d'un amincissement et d'une rétraction du derme lui-même. La peau est amincie et collée aux tissus sous-jacents ; on ne peut pas la soulever ni la pincer. Toute élasticité, toute rénitence des tissus ont disparu.

Le stade atrophique semble avoir été parfois observé sur les muqueuses ; la langue semble avoir été parfois intéressée ; il existe quelquefois de véritables bandes scléreuses atrophiques.

Sur les membres l'atrophie et la rétraction de la peau amènent des déformations parfois très manifestes. Cette atrophie prend en certains points la forme de bandes rétractées, entraînant des déformations des membres.

L'atrophie peut s'étendre aux tissus sous-jacents, aux muscles, aux aponévroses et même aux os. C'est toujours aux points où la peau est rapprochée des os que cette atrophie est plus marquée.

La réaction électrique demeure normale dans la majorité des cas. On observe toutefois des cas où elle est diminuée.

L'état général des malades atteints de sclérodermie est dans la plupart des cas assez bon : il n'y a pas de troubles généraux.

Sclérodermie localisée

Cette forme comprend deux variétés : la forme en plaques et la forme en bandes qui se distribuent sous l'aspect de languettes plus ou moins allongées sur le trajet d'un membre.

Sclérodermie en plaques. — Les plaques sont plus ou moins nombreuses. Il n'est pas rare de les rencontrer dans le cuir chevelu ou s'accompagnant d'alopecie

elles rappellent plus ou moins la pelade. Sur le reste du corps on peut les rencontrer un peu partout sur le trajet ou en dehors des cordons nerveux, symétriquement ou asymétriquement distribuées. C'est le *morphea alba plana* des Anglais.

On note parfois des troubles vaso-moteurs et un prurit léger. Mais très souvent le début est insidieux. Le malade s'aperçoit par hasard de l'existence d'une plaque sclérodermique.

La maladie débute par une tache congestive de coloration rouge, mauve ou lilas, parfois même légèrement violacée. Elle s'élargit petit à petit, prend la forme ovalaire. Pendant que la plaque progresse, elle s'indure, se tuméfie, se surélève par rapport aux tissus avoisinants. Par le toucher de la petite tumeur on a la sensation de cuir ou de carton. Certains auteurs comparent la sensation éprouvée à celle qu'on éprouve quand on touche du lard ou même du bois.

La plaque se décolore, blanchit peu à peu au centre ; la zone colorée se localise à la périphérie de la plaque sous la forme d'un anneau violacé, *lilas ring* des Anglais. La grosseur de la plaque peut varier depuis les dimensions d'un pois jusqu'à l'étendue de la paume de la main et au delà.

Prise dans son ensemble, la plaque sclérodermique donne l'impression d'un morceau de parchemin enchâssé dans la peau. Les bords de la plaque sont surélevés et limitent sans aucune transition la peau saine de la zone malade. Si on veut pincer la

plaque on voit qu'elle est partout uniformément adhérente aux tissus sous-jacents.

Au niveau de la partie centrale de la plaque on observe très souvent une fine desquamation de l'épiderme.

L'anneau qui entoure la plaque peut être remplacé par une pigmentation de la peau. Cette pigmentation n'est pas nécessairement limitée à la périphérie de la plaque, elle s'étend souvent assez loin, entre les différentes surfaces malades. Enfin l'anneau peut faire complètement défaut.

Les symptômes fonctionnels n'offrent rien de particulier à cette période : Un peu de prurit et une sensation spéciale de cuisson.

Les troubles de sensibilité sont souvent absents. Les sécrétions paraissent être modifiées ; la surface est sèche, les glandes sudoripares et sébacées ne fournissent plus aucune sécrétion.

Les plaques de sclérodermie sont parfois très nombreuses, séparées par des surfaces de peau saine. Les plaques peuvent parfois confluer et donner naissance à des surfaces sclérodermiques plus grandes.

Sclérodermie en bandes. — Cette forme ne diffère de la variété précédente que par l'étendue plus considérable de la lésion. Elle siège le plus souvent sur les membres du côté de l'extension. Le début, la tuméfaction dure, puis la période atrophique, la coloration blanche de la partie centrale, la desqua-

mation furfurace de l'épiderme, sont les mêmes que dans la forme à plaques. Ces bandes cicatricielles se rétractant facilement exposent le membre à des déformations permanentes.

Simpson rapporte l'observation d'une petite fille chez laquelle, à la suite d'un traumatisme, se montre sur le membre inférieur une longue bande de sclérodermie qui donna lieu à une déformation telle qu'on dut faire une section du tendon du jambier antérieur.

Sclérodactylie

Dans cette forme la symétrie des lésions atteint son maximum, les troubles vaso-moteurs, ainsi que les troubles trophiques superficiels et profonds sont plus développés. Cette forme enfin semble la plus grave, tant à cause de son incurabilité qu'à cause des déformations permanentes qu'elle entraîne.

Troubles prémonitoires. — Ils peuvent préexister assez longtemps aux lésions cutanées proprement dites. Les plus fréquents sont : des troubles vaso-moteurs passagers, quelquefois un aspect violacé et cyanosé des mains, d'autres fois une anémie locale. Tous ces troubles peuvent se succéder. Mais à cette époque les symptômes sont espacés, ne s'accompagnent pas de douleurs et n'attirent pas l'attention du malade. D'autres fois, au contraire, le malade

éprouve des fourmillements très pénibles, se montrant par crises, ou enfin des éruptions diverses : rougeurs passagères, qui se terminent par une desquamation furfuracée, des éruptions bulleuses, etc.

La lésion s'établit progressivement et est annoncée par la plus grande fréquence des crises asphyxiques, quand elles existent.

Sclérodactylie. — La seconde période est marquée par une certaine tuméfaction des téguments, par une raideur, surtout marquée au niveau des articulations phalangiennes. La peau est épaissie, indurée, moins mobile sur les parties profondes.

La maladie évolue peu à peu vers l'atrophie et la déformation. Tous les doigts sont ordinairement atteints, sauf le pouce qui conserve en grande partie sa mobilité.

Les doigts sont demi-fléchis dans la paume de la main. Toute flexion complète, ainsi que toute extension complète sont impossibles. Si on essaie de corriger cette attitude on provoque de vives douleurs.

Les doigts parfois conservent leur forme générale, mais dans d'autres cas ils paraissent amincis, effilés à leur extrémité.

Les téguments sont indurés, amincis et paraissent comme accolés aux tissus sous-jacents.

La coloration des doigts varie d'un bleu violacé jusqu'à l'aspect de la cire vieille. Les doigts sont froids et présentent une sensibilité très émoussée.

L'atrophie et la rétraction portent non seulement sur la peau, mais aussi sur les tendons et sur l'os.

La rétraction des tendons explique l'attitude vicieuse en demi-flexion des doigts.

L'atrophie, qui porte sur les os et les lésions articulaires qui aboutissent à la formation des ankyloses plus ou moins complètes, s'explique par un mécanisme de résorption lente et progressive.

L'atrophie cutanée ne marchant pas parallèlement à l'atrophie osseuse, il en résulte un aspect flétri et ridé de la peau.

C'est surtout aux phalangettes que cette lésion est de plus marquée, ce qui donne au doigt un aspect effilé. Des lésions du même ordre peuvent être rencontrées aux orteils quoique moins fréquemment.

Les ongles sont aussi le siège de nombreuses altérations. On voit à leur surface des sillons plus ou moins profonds, ils ont un aspect sec, cassant, s'effritent par petites écailles. On peut observer parfois la chute complète des ongles.

La sclérodactylie est une maladie, dont le pronostic est très grave. Elle peut évoluer toute seule, quelquefois elle évolue en même temps que la sclérodermie.

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

La cause de la maladie est très obscure. On trouve dans les antécédents des malades des traumatismes de refroidissements, le rhumatisme ; des maladies éruptives de l'enfance, la tuberculose, la syphilis, etc.

On trouve parfois à l'origine de la maladie une émotion intense.

« De nombreux arguments prouvent que la sclérodermie ressort du domaine de la pathologie nerveuse. » On relève chez le malade ou dans sa famille la fréquences des états névropathiques. « L'origine nerveuse de la sclérodermie peut seule expliquer les troubles dysesthésiques variés qui tourmentent les malades dès la période pré-sclérodermique, la prépondérance des troubles vaso-moteurs, la résorption osseuse des phalanges, etc. »

« Une autre constatation qui indique visiblement l'intervention du système nerveux, c'est la répartition des bandes de sclérodermie suivant la topographie radiculaire (1)... »

1. Hutinel, *les Maladies des enfants*.

Heller, Kaposi, Collin, Hebra croient qu'il s'agit d'une stase lymphatique et rapprochent l'état sclérodermique de l'état éléphantiasique... Balan, Fuchs, Graham, Méry invoquent la diathèse rhumatismale. On cherche encore l'explication de la maladie dans un état d'hypo-fonctionnement des glandes à sécrétion interne, surtout de la thyroïde.

Certains auteurs croient avoir trouvé la cause de phénomènes sclérodermiques dans une endo-péri-artérite, mais comme le remarque justement le professeur Hutinel (1) ces lésions ne sont probablement que secondaires, les artères de la peau participent autant que les autres tissus atteints dans le processus d'induration et de sclérose.

Toutes ces théories ne sont pas plus fondées l'une que l'autre et leur preuve anatomo-pathologique est encore à donner. En somme, chez l'enfant, même incertitude que chez l'adulte.

1. Hutinel, *les Maladies des enfants*.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de la sclérodermie ne présente pas de grandes difficultés à la période d'état, quand les symptômes que nous avons décrits, sont bien caractérisés et typiques. Mais au début de la maladie le diagnostic est rarement fait. Il présente du reste des difficultés presque insurmontables. Quand la maladie débute par des œdèmes localisés et des taches érythémateuses on pense à l'érythème ortienne. C'est le diagnostic qu'a fait le médecin qui a vu le premier la malade de Timm. Si l'œdème dur, caractéristique de la sclérodermie au début, atteint un membre ou une partie d'un membre, on peut facilement penser à l'éléphantiasis nostras.

La sclérodermie, quand elle se présente sous la forme desquamative, peut être prise pour l'eczéma chronique (chercher les vésicules), ou encore pour un lupus érythémateux. Il serait difficile de confondre l'œdème dur de la sclérodermie avec l'œdème de cause rénale ou cardiaque ou avec le myxoœdème.

La pigmentation qu'on trouve très souvent dans la sclérodermie peut faire penser à la maladie d'Addison, mais la recherche des autres symptômes de

la maladie bronzée (asthénie, hypothermie, troubles gastro-intestinaux, etc.) tranchera le diagnostic.

Quand la sclérodermie circonscrite se présente sous la forme de plaques ou bandes atrophiques, il faut éviter la confusion avec les plaques atrophiques de la lèpre mixte ou anesthésique.

Mais la difficulté devient plus grande quand à l'atrophie se surajoutent des troubles de la sensibilité (ce qui est, du reste, assez rare). Les commémoratifs, l'évolution de la maladie, l'état général, qui est assez bon dans la sclérodermie, aideront au diagnostic.

Quand la peau présente des nodules durs, douloureux, il ne faut pas confondre la sclérodermie avec la neuro-fibromatose. On se basera surtout sur l'évolution de l'affection et sur les autres symptômes, s'il y en a.

La sclérodermie du cuir chevelu ne sera pas confondue avec des plaques d'alopecie. On ne se contentera pas, pour faire le diagnostic de sclérodermie, d'une dénudation d'une plus ou moins grande étendue du crâne, on cherchera le signe caractéristique de la sclérodermie — l'induration ou la sclérose.

Dans certains cas de sclérodermie d'une moitié de la face avec effacement des plis naturels et disparition de la mimique on peut confondre la sclérodermie avec une héli-atrophie faciale. Il est parfois très difficile d'éviter cette erreur de diagnostic. Mais dans l'héliatrophie d'origine sclérodermique on peut trouver parfois, malgré l'atrophie, des endroits où la

peau est encore indurée. On cherchera enfin, si l'atrophie n'a pas été précédée de formation sur la peau de taches isolées, rougeâtres avec pigmentation à la périphérie.

Enfin les plaques atrophiques ne seront pas confondues avec des cicatrices de brûlures, d'un lupus ou des syphilides.

La sclérodactylie à la période prémonitoire est très souvent prise pour la maladie de Raynaud. Quand la sclérodactylie commence par de l'érythème et des douleurs on pourrait penser aussi à l'érythromélgie. Ce n'est que l'évolution ultérieure de la maladie qui tranchera le diagnostic.

A la période d'état on évitera enfin de confondre la sclérodactylie avec atrophie musculaire et osseuse avec « des altérations consécutives aux traumatismes nerveux, avec des dactylites de la syphilis et de la tuberculose mutilantes, des destructions complexes de la lèpre mixte ou tropho-neurotique ; avec des troubles trophiques de la séringomyélie et de la maladie de Morvan, etc. (1). »

1. Hutinel, *Maladies des enfants*, t. IV.

PRONOSTIC

DE LA SCLÉRODERMIE DANS L'ENFANCE

Il paraît que le pronostic de la sclérodermie chez l'enfant au-dessous de quinze ans est plus favorable que chez l'adulte. Nous reproduisons à ce sujet quelques chiffres sur la gravité de cette maladie dans l'enfance, chiffres empruntés chez MM. Lœwin et Heller (1). Le tableau ci-dessous porte sur 39 cas de sclérodermie chez des enfants qui ont pu être suivis pendant un certain temps.

Guérison complète.....	12 cas
Amélioration notable.....	8 —
Amélioration légère.....	3 —
Aucune amélioration.....	12 —
Mort.....	4 —

Les auteurs donnent encore le tableau comparatif suivant, faisant ressortir la moindre gravité de la maladie chez l'enfant.

1. Voir *die Sclerodermie* de Lœwin et Heller.

Chez l'enfant au-dessous de quinze ans (39 cas)		Chez des malades sans distinction d'âge (203 cas)	
Guérison complète.....	31 0/0	16 0/0	
Amélioration.....	28 0/0	30 0/0	
Aucune amélioration.....	31 0/0	29 0/0	
Mort.....	10 0/0	24 0/0	

On peut donc, d'après ces tableaux, considérer le pronostic de la sclérodermie chez l'enfant comme beaucoup plus favorable que chez l'adulte. Il y a plus de guérisons complètes et moins d'issues fatales. Ces résultats favorables tiennent probablement dans une certaine mesure à ce que l'enfant est plus rarement atteint de la forme grave de sclérodermie, de la *sclerodermia diffusa*, que l'adulte.

Quant à la durée de la maladie elle est très variable et à ce point de vue il n'y a pas de grande différence entre l'enfant et l'adulte.

TRAITEMENT

L'étiologie et la pathogénie de la sclérodermie n'étant pas connues on ne peut donc appliquer à cette maladie un traitement rationnel, basé sur la connaissance exacte de sa cause et tendant à lutter contre elle. Il faut se contenter d'un traitement symptomatique et essayer de méthodes empiriques. Si on cherche dans les divers auteurs les moyens par lesquels ils ont soigné leurs malades et surtout si l'on regarde les résultats qu'ils ont obtenus on arrive à une conclusion bien peu consolante : la sclérodermie est rebelle à tout traitement ; la sclérodermie est améliorée et même guérie par toutes les méthodes.

Ont été employés par divers auteurs contre la sclérodermie : le fer, l'arsenic, les stomachiques, les bains ordinaires, les bains de vapeur, les bains alcalins, de boue, sulfureux, salés, etc., des douches, bains froids, les bains électriques, la galvanisation, la faradisation, l'électrolyse, le massage, les enveloppements laineux et caoutchoutés, la pilocarpine. On a eu recours encore aux applications externes : d'acide salicylique, de salicylate de naphthol, de baume de

Pérou, d'huile de foie de morue, de pommade à l'acide pyrogallique, à la résorcine, etc. On a essayé aussi le traitement anti-syphilitique, anti-rhumatismal, l'emploi de l'extrait de la glande thyroïde, la cantharidine à l'intérieur avec des résultats très inconstants. On a pratiqué même l'abstention complète de toute thérapeutique avec un résultat inattendu, — 2 guérisons sur 2 cas (1).

Quelques auteurs allemands comme Hoffe, Anderson, Senator, ont même essayé l'extirpation des plaques indurées dans des cas de sclérodémie circonscrite, parce que « la sclérodémie circonscrite tend à se transformer en sclérodémie diffuse par un processus d'infection et de métastase, partant de la lésion primitive », — opinion qui n'est fondée sur aucune preuve clinique. Les résultats de l'intervention ont été nuls.

Puisque nous n'avons pas de moyen spécifique contre cette maladie, il faut dans chaque cas particulier chercher par tâtonnement lequel des moyens thérapeutiques agirait le mieux et avoir surtout en vue les susceptibilités personnelles de chaque malade. Il faut encore instituer un traitement causal probable dans chaque cas et ne pas perdre de vue le traitement symptomatique.

L'électricité peut rendre des grands services comme moyen de favoriser la nutrition de la peau et divers auteurs l'ont employée avec plus ou moins de succès. On peut employer la faradisation des

1. Lævin et Heller, *die Sclerodermie*, p. 201.

centres nerveux ou des nerfs périphériques, qui exciterait les vaso-moteurs et peut-être amènerait une modification du processus intime de nutrition de la peau et une atténuation du phénomène d'induration. On a recours aux courants faibles puisqu'on a affaire à une peau très vulnérable. Le traitement doit être continué pendant des mois et des mois.

Dans le même but, ont été aussi employés le massage et les bains. On prévient par le massage l'atrophie musculaire et l'enraidissement des articulations. Mais il faut l'employer avec beaucoup de prudence, surtout s'il y a des foyers infectieux sur la peau. On pourrait par le massage introduire mécaniquement dans les vaisseaux lymphatiques des matériaux septiques et provoquer des complications graves (Obs. XIV). Contre les douleurs, on a recours aux moyens anti-rhumatismaux.

Villemin a aussi employé avec un certain succès la saignée dans un cas de sclérodermie chez un jeune soldat. Si on exclue la coïncidence pure et simple de ces deux faits, on pourrait peut-être expliquer l'amélioration des phénomènes d'induration par une modification de l'hématopoïèse et par suite de la nutrition de la peau.

L'administration à l'intérieur des extraits des glandes à sécrétion interne ou de ces glandes en nature ou desséchées a été essayée par Schæffer, Neisser et Heller (glande thyroïde) sans grands résultats.

Certains auteurs ont pourtant obtenu de bons résultats avec la glande thyroïde chez l'adulte.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (Personnelle)

Recueillie dans le service du professeur Hutinel.

F... Suzanne, âgée de sept ans. Amenée dans le service le 4 octobre 1911 pour douleurs articulaires.

Antécédents héréditaires. — Père et mère bien portants. Trois enfants en bonne santé, un enfant mort à quatre mois de convulsions. Pas de fausse couche. Pas de rhumatisants dans la famille.

Antécédents personnels. — Née à terme après une grossesse et un accouchement normaux. Élevée au sein jusqu'à quinze mois. Première dent à sept mois. Premier pas à un an.

Bronchite à dix mois. Coqueluche à quatre ans. Rougeole à cinq ans. Scarlatine à six ans.

L'enfant était bien portante depuis jusqu'à il y a un mois environ. A cette époque sont survenus des malaises vagues. L'enfant s'est plainte de douleurs, tantôt dans le dos, tantôt dans les jambes, puis à la tête et au ventre.

Pas d'angine, pas d'albumine. Depuis huit jours l'enfant a dû s'aliter. Fonctions digestives normales.

État actuel. — Enfant bien constituée.

Les jambes sont légèrement fléchies sur les cuisses. Léger gonflement des genoux et des articulations tibio-tarsiennes, qui sont peu mobiles. Pas de liquide dans les articulations du genou. Légère rougeur des téguments, mobilisation douloureuse. Les symptômes d'arthrite semblent prédominants au niveau de l'articulation tibio-tarsienne droite. Là, la peau est rouge, chaude, la région est peu tuméfiée, mais sensible à la pression et à la mobilisation. Pas d'angine. Urines claires et abondantes, pas d'albumine.

En palpant les téguments on les trouve irrégulièrement épaissis par place. Sur la partie antéro-externe des cuisses et des jambes, on trouve la peau indurée, épaissie. L'induration revêt la forme de bandes, qui commencent à la naissance des cuisses et descendent jusqu'au coup de pied ; mêmes bandes sclérodermiques à la face antéro-externe des deux membres supérieurs. La coloration de la peau à leur niveau est normale, mais elle a perdu sa souplesse et ne glisse pas sur les plans sous-jacents. Il est impossible de la saisir entre les doigts. Exématisation de deux creux poplités au niveau des jarrettières.

Le jour de l'entrée, l'enfant se levait dans son lit, les deux cuisses à demi fléchies sur le bassin, les jambes en demi-flexion sur les cuisses. Marche impossible. Mais dès le deuxième jour, les phénomènes articulaires rétrocedent, sans que l'enfant ait pris de salicylate de soude. En même temps que les symptômes inflammatoires rétrocédaient, l'attitude précédente disparaissait ; la marche devenait possible et tout à fait normale.

La température le jour de l'entrée était 38°6, mais le

lendemain elle tombe à 37°8 et oscille entre 37°4-37°6 jusqu'au 25 octobre, à partir de cette date elle devient normale.

Exploration électrique le 12 décembre 1911

Examen des muscles des membres et du tronc. Résultats : pas de troubles appréciables dans les contractilités faradique et galvanique.

Les reflexes sont normaux. Sensibilité tactile et thermique normale.

Intra dermo-réaction positive et cependant peu de signes de bacilliose ; peut-être un peu de rudesse respiratoire au sommet gauche en arrière.

État général bon, l'enfant est éveillée, gaie, a bon appétit.

Examen du sang

Globules rouges.....	4.600.000
Globules blancs.....	6.200
Hémoglobine	90.000

Formule leucocytaire

Grands mononucléaires.....	8
Mononucléaires moyens.....	28,5
Lymphocytes	5
Polynucléaires.....	58

Pas de forme cellulaire anormale.

En somme, symptômes de sclérodermie en bandes un peu frustes, mais nets cependant.

OBSERVATION II (Résumée)

Zinsser, *Cas d'une atrophie symétrique de la peau à douze ans*
(*Arch. für Derm. und. syphil.*, 1894, Bd. XXVIII. S. 345).
Rapporté dans Finger, Comptes rendus du Congrès de
Budapest, fasc. I, p. 95.

Il s'agit d'une fillette de douze ans, Rosa B..., de Bern qui présente depuis cinq ou six ans les modifications suivantes de la peau des mains et des pieds.

Sur la face dorsale des doigts on observe de très nombreuses taches atrophiques de la grosseur d'une lentille, irrégulières, non pigmentées, blanches. Le reste de la peau est un peu plus pigmenté que d'habitude.

Les parties atrophées sont lisses, les plis sont rares, et sont dépourvus de sillons normaux. Dans les parties plus foncées de la peau ces sillons sont moins fréquents que d'habitude, mais les quelques sillons qui persistent sont plus profonds, et on a l'impression de regarder la peau à travers une loupe. L'absence de petits sillons et la persistance de quelques sillons très profonds donne à la peau l'aspect ridé.

Le système pileux sur les parties saines est très pauvre. Sur les parties atrophées pas de duvet. Les ongles sont minces et cassants.

A la face palmaire, surtout aux articulations, la peau est épaissie, comme infiltrée, dépourvue de sillons normaux. Pas d'atrophie cicatricielle, pas de pigmentation.

Sur toutes les parties malades on observe une légère desquamation.

Pas de troubles de la sensibilité, tout de même de légers attouchements des parties atrophiées avec une épingle ne sont pas perçus.

Pas d'atrophie musculaire, pas de diminution de force musculaire.

Sur les pieds, face dorsale, depuis l'articulation de Lisfranc jusqu'au bout des orteils, on observe des modifications analogues mais encore plus intensives. Les foyers atrophiques sont plus grands, plus profonds et plus confluent, de façon à former un réseau qui entoure des îlots de peau pigmentée. Les ongles sont épaissis. Les petites veines du pied ont une coloration bleue plus intense dans leur parcours à travers la peau atrophiée.

Une légère desquamation sur la face dorsale et plantaire. Sur cette dernière face la peau est aussi infiltrée, dépourvue de sillons. Sensibilité intacte.

La limite entre la peau normale et atrophiée est nette, pas de trace d'inflammation.

La sudorification est normale partout et l'injection de 0 gr. 01 de pilocarpine provoque une sécrétion sudorale sur tout le corps. Les parties atrophiées sont aussi humides, quoiqu'on ne constate pas de gouttes de sueur.

Rien dans les autres organes. La malade éprouve quelques démangeaisons au printemps et à l'automne.

La mère de la fillette dit que la maladie a débuté depuis cinq à six ans, l'enfant n'avait jamais d'érythème des extrémités, ni d'inflammation aucune sur ces parties. L'enfant se porte bien, rien à signaler dans les antécédents ni héréditaires, ni personnels.

La symétrie dans les modifications atrophiques des extrémités fait penser l'auteur à une origine centrale de l'affection.

OBSERVATION III (Résumée)

Gastou et Legendre, (*Bull. de la Société fr. de Dermatologie*
4 juillet 1907, p. 321).

Enfant de six ans, née prématurément, à hérédité tuberculeuse, a présenté à la naissance un petit nævus à la nuque et au front, et plus tard des végétations adénoïdes. Vers l'âge de trois ans, à la suite d'un léger traumatisme, ont débuté des lésions atrophiques de la peau d'aspect variable, débutant par des placards brunâtres à la région abdominale gauche, puis envahissant progressivement en trois ans une partie de la jambe gauche, puis tardivement des régions disséminées du même côté et la face postérieure de la cuisse droite. Taches et placards s'accompagnent d'arrêt et retard du développement général, d'asymétrie de tout le côté gauche, avec atrophie et sclérose de la peau et troubles de sensibilité partiels, les réflexes étant normaux.

Parmi les lésions atrophiques de la peau il y a à signaler au point de vue qui nous occupe les plaques de sclérodermie d'une consistance dure, comme si la peau était collée aux os, siégeant depuis le creux poplité jusqu'aux orteils du côté gauche.

La distribution zoniforme des placards d'atrophie et de sclérose, les troubles de sensibilité à leurs endroits, les

troubles du développement général et du membre (3 cm. plus court qu'à droite) font penser les auteurs à une trophonévrose à manifestations cutanées, à localisation nerveuse ou vasculaire, dont l'origine peut être attribuée à une hérédité toxique ou infectieuse.

OBSERVATION IV

Brocq et Veillon, *Sclérodermie en plaques et en bandes chez une fillette de sept ans et demi*, présentée à la Société française de Dermatologie, 11 avril 1896. (*R. N.*, 1897, p. 28).

Petite fille de sept ans et demi, atteinte de sclérodermie : les lésions constituées par de petites taches devenues confluentes sont réunies en groupes ordonnés d'une façon linéaire à la manière d'un zona ; cette disposition est nette sur le thorax et sur les membres supérieurs, on en voit un petit groupe sur l'épaule et d'autres sur la face postérieure du bras, de l'avant-bras et de la main ; au membre inférieur gauche une bande scléreuse s'étend de l'extrémité du gros orteil au tiers supérieur de la cuisse, en recouvrant la face supérieure du pied, la face antérieure de la jambe, la partie antéro-interne du genou et de la cuisse.

OBSERVATION V

J. Galloway, *Sclérodermie linéaire chez une fillette de douze ans*. Société de Dermatologie de Londres.

Petite fille de douze ans, atteinte depuis l'âge de quatre ans et demi de sclérodermie : une bande occupe la partie

externe de la jambe gauche, passe en avant de la malléole et s'étend sur la partie externe du dos du pied ; une ou deux taches se voient à la partie antérieure de la jambe du même côté, et à la partie externe du tiers inférieur de la cuisse droite ; taches sclérodermiques très superficielles avec zones pigmentées très étendues à la partie antérieure du thorax, sur le territoire des branches antérieures des deuxième, troisième et quatrième nerfs intercostaux.

OBSERVATION VI

Haushalter et Spillman, *Nouv. iconogr. de la Salp.*, 1899,
p. 199.

Fillette de six ans. Père et mère bien portants. Grand-père maternel mort à quarante-deux ans d'une affection médullaire. Enfant né à terme, nourri au sein, rien de particulier dans la première enfance. Eut un jour sans motif à deux ans et demi, une petite crise convulsive avec perte de connaissance.

Entre deux ans et demi et trois ans, la mère aperçut sur le dos du pied droit une petite tache au niveau de laquelle la peau était blanche, fine, d'aspect cicatriciel. Cette tache grandit petit à petit. Une tache semblable apparut ensuite à la face externe de la cuisse droite ; deux au niveau du thorax en avant et une à la face intérieure du tiers supérieur de l'avant-bras droit. Ces taches ressemblaient à des cicatrices de brûlures. Elles s'accompagnaient d'atrophie des membres du même côté. Ces plaques blanchâtres semblaient être collées à l'os.

État actuel, 1898. — Enfant petite, nerveuse, d'une intelligence vive. Sur le dos du pied droit une tache blanche cicatricielle comprenant le deuxième et troisième orteils qui sont grêles et remontant en bande jusqu'au pli séparant le dos du pied de la jambe.

A la face antéro-externe de la cuisse droite une tache, commençant au tiers supérieur de la cuisse et descendant jusqu'au-dessous du genou large, de 3 à 4 cm. 1/2, lisse, légèrement pigmentée, entourée d'une auréole de peau pâle et fine. A la face intérieure du tiers supérieur du bras droit une tache grande comme une pièce de 5 francs, lisse, fine, faiblement pigmentée. Sous le mamelon droit une tache analogue, une autre, moins nette, à la base du thorax en avant et à droite. Au niveau des deux dernières taches, le tissu adipeux a disparu. Les taches sont légèrement déprimées. Atrophie en masse du bras, de la cuisse et de la jambe droite, surtout marquée au niveau des taches, formant comme une gouttière.

Le membre inférieur droit est plus court de 2 centimètres que le gauche avec courbure de compensation de la colonne vertébrale. Pas de troubles de sensibilité, ni de motricité, pas de douleurs.

OBSERVATION VII

Haushalter et Spillmann, *Sclrodermie congénitale*.

Suzanne P., âgée de un mois.

Antécédents héréditaires. — Inconnus. Pas de spécificité. Sœur de seize mois bien portante. Enfant né à terme. Pré-

sentait, à la naissance, la pigmentation du membre inférieur gauche et l'atrophie de la jambe qui existe encore.

État actuel. — 17 janvier 1899. — Taille 0 m. 54. Blé-
pharite et vulvo-vaginite gonococcique Pas de syphi-
lis. Membre inférieur gauche atrophié. Cuisse gauche
a 1 centimètre de moins de circonférence et 1 centimètre
de moins de longueur que la droite. Mêmes proportions
pour la jambe. Sur le membre inférieur gauche existe une
pigmentation violacée partant sous forme de bande du
grand trochanter, descendant sur la face antéro-externe
de la cuisse et de la jambe et formant au-dessous du genou
une sorte de jarrettière. Cette bande est constituée par des
mailles arrondies d'un brun lilas, circonscrivant des espaces
de peau livide. A ce niveau, la peau est très amincie, et le
tissu cellulo-adipeux est absent. Sur le genou, placard violacé
du diamètre d'une pièce de 0 fr. 50 avec, au centre, une
dépression jaunâtre. Placard analogue sur le grand tro-
chanter droit avec dépression centrale. Sur le dos du pied-
bande bleuâtre occupant le deuxième et le troisième méta-
tarsien et les phalanges correspondantes.

OBSERVATION VIII

Haushalter et Spillmann, *Sclérodermie en bande* (*In Nou-
velle iconographie de la Salpêtrière*, 1899, p. 199).

Emilie R..., onze ans. Père et mère tuberculeux. Enfant
née à sept mois.

Bandes de sclérodermie au-dessous du sein gauche sur le

dos du pied droit. Une large plaque dure, parcheminée dans la partie latérale droite de l'abdomen et du flanc. Dans les deux tiers inférieurs de la jambe droite la peau est livide, lardacée, adhérente à l'os. La peau des régions malléolaires est épaisse et donne à la palpation l'impression du cuir. Le pied est placé à angle droit sur la jambe. Extension impossible.

Pas de troubles de sensibilité.

OBSERVATION IX

Haushalter et Spillmann, *Sclérodactylie*

Camille P..., sept ans. Père bien portant, mère nerveuse ; deux autres enfants bien portants. L'enfant a toujours eu une bonne santé. Les lésions des mains ont débuté à l'âge de cinq ou six mois.

État actuel. — 1^{er} avril 1898. — Enfant bien constituée. Mains petites, doigts effilés, ongles non débordés latéralement par la pulpe, occupant toute l'extrémité, blancs, étroits, un peu recourbés. La face dorsale des doigts, surtout au niveau des dernières phalanges est recouverte d'une peau très fine, vernissée, bleuâtre, froide, et au niveau de laquelle la sensibilité est très diminuée. Le reste du dos de la main paraît normal. La face palmaire de la main et des doigts est tapissée par un épiderme épais, sec, d'apparence cornée, lamelleuse. La pulpe des doigts est sèche, amincie, surtout au niveau de l'index.

Les pieds sont habituellement bleuâtres et froids. Au niveau du talon et du tiers antérieur de la plante du pied l'épiderme est corné, dur, légèrement exfolié. État rugueux de la partie postérieure du bras.

L'enfant est revue le 9 juin 1898. Il semble que l'extrémité des doigts est pâle et la main plus cyanosée. Une sœur de la malade âgée de deux ans semble présenter des lésions analogues des extrémités.

OBSERVATION X (Résumée)

Thimm, *Sclérodermie à extension progressive* (*Archives f. Derm. Und syph.*, 1906, p. 81).

Jeune fille âgée de seize ans, nerveuse.

Antécédents héréditaires. — Bons.

Antécédents personnels.— Diphtérie, varicelle, migraines violentes depuis l'âge de neuf ans du côté gauche de la tête. La malade est très sensible au froid, le contact de l'eau provoque une sensation très désagréable.

Pas de menstrues. Développement physique bon.

Comme cause de la maladie la mère invoque une émotion intense. Début par des taches érythémateuses il y a deux ans. Apparition peu après de plaques surélevées, rouge clair, sur les bras, avant-bras et épaules et des taches œdémateuses sur toute la face. La malade peut difficilement fermer l'œil gauche. Gêne des mouvements des membres supérieurs.

État général. — Bon.

Disparition presque complète de la maladie au bout de

sept jours. Les symptômes précédents, mais atténués réapparaissent de temps en temps dans les semaines qui suivent.

Au printemps 1905, nouvelle attaque très forte de sclérodermie, Tumeurs dures du volume de la paume de la main et d'aspect cicatriciel et taches congestives couvrent les bras, les épaules et la partie supérieure du thorax. Disparition de tous les symptômes au bout de quatorze jours. Cette fois une coloration rouge bleuâtre des téguments persiste.

Fin juin 1905. — Troisième attaque de sclérodermie. Tumeurs dures sur les quatre membres, sur les épaules, le thorax, les hanches. La peau du dos est comme parcheminée. Au bout de quatorze jours, la maladie disparaît, mais laisse après elle une induration et une sclérose de la peau qui est de coloration blanchâtre, cicatricielle. Une quatrième attaque le 23 septembre, d'une durée de huit jours.

La malade a eu peu après pour la première fois ses règles. Les attaques ne sont plus apparues, mais elle conserve des larges plaques atrophiques de la peau sur les épaules, les hanches, les quatre membres, sous les seins et sur le thorax.

Traitement. — Enveloppements humides et bains de vapeur.

OBSERVATION XI

Apert. *Sclérodermie avec arthropatie ankylosante chez une enfant de douze ans* (Bul. Soc. franc. de dermatologie et syph. Paris., 1908, t. XIX, p. 299-350).

Madeleine P. O..., douze ans et demi, entre à l'hôpital pour ankylose progressive des quatre membres.

Antécédents héréditaires collectifs. — Bons.

Antécédents personnels. — Croup et rougeole pendant la deuxième année. En octobre 1907, soignée à Hérold pour des douleurs articulaires qui ont occupé successivement le coude, les genoux, épaules, chevilles, doigts et orteils avec tuméfaction et rougeur et *fièvre*. Huit jours après son entrée à l'hôpital, — érythème généralisé avec desquamation et démangeaisons, qui a duré deux semaines et a guéri.

Les phénomènes articulaires ont duré quatre mois, le salicylate de soude et de méthyle n'a pas de prise sur la maladie. En janvier 1900, elle quitte Hérold, guérie complètement.

Les accidents actuels consistent dans une faiblesse des membres inférieurs et une impossibilité progressive *d'étendre* complètement les articulations des coudes et des genoux. L'enfant ne peut pas élever le bras au-dessus de l'horizontal ; l'extension des coudes dépasse à peine 10 degrés l'angle droit, l'extension des poignets ne dépasse guère 45 degrés ; aux hanches, l'abduction est limitée par la corde des adducteurs ; aux genoux, l'extension ne dépasse pas 26 degrés (plus marquée du côté droit).

Cette limitation des mouvements s'accompagne de douleurs et de rétractions musculaires. Le système musculaire des quatre membres est d'une manière générale atrophié, surtout les muscles extenseurs.

Lésions cutanées. — Erythème général, surtout prononcé aux membres et à la nuque avec prédominance sur les faces d'extension, avec desquamation de la peau. On trouve des zones atrophiées avec apparence cicatricielle, blanchâtres par endroits (acromion, épine de l'omoplate, face dorsale des articulations des doigts, du côté droit en forme

de ligne suivant les tendons des extenseurs, moins marqué aux régions prérotuliennes, face interne des condyles fémoraux et aux malléoles internes).

La peau est épaissie, infiltrée; les joues épaisses avec consistance ferme; la peau du tronc et des membres (surtout face d'extension et face dorsale du pied) ne se laisse pas détacher des plans profonds. La jambe a presque la même circonférence à sa partie inférieure qu'à sa partie supérieure.

L'infiltration cutanée avec épaissement, les lésions du système pileux, les arthropathies, l'incontinence d'urine font penser l'auteur à l'hypothyroïdie et on administre à la fillette du corps thyroïde.

OBSERVATION XII

Fouquet (*La Sclérodermie*, thèse de Montpellier 1903)

Sclérodermie diffuse chronique

F..., dix ans. Cette fillette vient d'avoir la chorée, qui a persisté pendant plusieurs mois. Elle présente actuellement une immobilité et une pâleur de la figure toujours remarquable chez une enfant et encore plus chez celle-ci que l'on a vue avec des mouvements choréïques; ces mouvements persistent seulement, mais peu étendus, au niveau des mains et des membres supérieurs.

Le masque sclérodermique est bien net; la peau de la face est lisse, tendue, sèche; les plis normaux du front ont dis-

paru ; les Jones sont aplaties ; le nez aminci ; la bouche rétrécie ; les lèvres minces et tendues. Les téguments présentent une pâleur générale, d'un blanc jaunâtre.

Le cou est pris également, la peau est épaissie et indurée ; cette induration s'étend sur les épaules et va en diminuant dans les régions sus-claviculaires et les bras.

Les mouvements de la tête sont lents et difficiles.

L'état général est bon, toutes les fonctions organiques sont régulières, rien au cœur.

Comme antécédents héréditaires, on ne trouve rien ; le père et la mère sont vivants, le père est très nerveux. L'enfant aurait eu des convulsions à l'âge de dix mois qui se seraient répétées à intervalles plus ou moins réguliers jusqu'à deux ans et demi.

OBSERVATION XIII

Fouquet. *Idem.*

V... Jean, dix ans. Induration de la peau, partant de l'épaule gauche et allant jusqu'aux doigts médius et index. L'affection est étendue de l'épaule au coude et descend du pli du coude au poignet, empêchant l'enfant d'étendre complètement l'avant-bras sur le bras.

C'est une bande dure, brunâtre, rougeâtre par places, luisante, présentant à la périphérie une zone rose violacée, couleur lilas. Sa consistance est dure, rigide, on ne peut pas faire de pli à la peau qui est adhérente aux parties sous-jacentes avec lesquelles elle semble faire corps ; on dirait véritablement une bride cicatricielle, rétractile, qui empêch

l'extension complète de l'avant-bras. La sensibilité est normale.

Le tracé topographique est intéressant à signaler : il existe une plaque qui occupe tout le moignon de l'épaule gauche ; née de cette région, la plaque se rétrécit, prend alors un aspect rubané, allongé, parcourant le bras, le pli du coude, l'avant-bras pour venir se perdre dans les trois premiers doigts de la main gauche. Au bras cette bande est située à l'union des parties antérieures et extérieures ; au coude elle occupe le côté de ce pli ; à l'avant-bras elle descend le long du bord extérieur du radius pour gagner la face antérieure du poignet dans son tiers extérieur et de là s'étendre sur la face dorsale de la première phalange du médus, comme si elle suivait la distribution du nerf radial.

OBSERVATION XIV

Kaposi, *in* Loewin et Heller F. 390

Garçon de huit ans. Antécédents héréditaires et personnels bons. Selérodermie diffuse de la face, des membres et de plus d'une moitié du corps avec atrophie notable de la musculature et raideur articulaire. Les mouvements sont très difficiles. En plusieurs endroits sur les parties malades se trouvent des petites pustules et des exulcérations.

Traitement, — Massage et application d'une pommade sur les parties exulcérées. Après dix jours de traitement le malade a le soir un frisson intense. La température monte à 40°3. Les deux jours suivants fièvre intense, délire, coma. Mort. A l'autopsie : septicémie aiguë à point de départ probablement de parties exulcérées.

OBSERVATION XV

Cruse, 1879, *Petersb. Findelhaus in* Lœwin et Heller F. 143.

Nourrisson âgé de trois semaines. Sur le dos une grande plaque de peau indurée, lisse, de coloration rouge bleu. Sur le reste du corps des nodosités du volume d'une lentille de couleur rouge claire.

Traitement. — Bains, frictions avec de l'huile d'amande. Guérison.

OBSERVATION XVI

Cruse, 1879, *Petersh. Fisdelaus in* Lœwin et Heller F. 143.

Garçon âgé de six semaines, né en état d'asphyxie. Pour ranimer l'enfant on le flagelle sur les fesses et on l'immerge dans de l'eau froide. Il apparaît peu après une bande de sclérodémie, partant des fesses jusqu'au haut des cuisses, et des nodosités disséminées sur le reste du corps.

Traitement. — Bains chauds, frictions vaselinées. Guérison.

OBSERVATION XVII

Sympson, *The Brit. med. Journ.*, 1889, p. 1089 (*in* Lœwin et Heller F. 353.)

Petite fille de cinq ans de constitution faible. Sur la partie antéro-interne de l'extrémité inférieure une bande de peau

indurée de 3 pouces environ de largeur allant de la hanche à la partie inférieure de la jambe. Tendons des muscles antérieurs de la jambe rétractés. Pied fléchi à un angle de 30 degrés sur la jambe.

Traitement. — Massage, pommade à la vaseline, tenotomie.

OBSERVATION XVIII

Engelman, *Sclérodermie diffuse* (*Wiener Kl. Woch.*, 15 avril 1909, p. 552).

Fillette de sept ans. Début de la maladie à trois mois. Commence à marcher sur le bout des pieds à trois ans. Actuellement sclérodermie typique du tronc et des quatre membres avec atrophie musculaire. Mouvements des articulations très compromis. Excursion du thorax à peine 1 centimètre. Face sans expression ; plis naso-labiaux peu marqués.

Traitement. — Massage, bains.

OBSERVATION XIX

Adler, *Sclérodermie en bandes chez une fillette de dix ans* (*Deutsche Medizinische Woch. Vereinsb.*, 30 mars 1899, p. 77).

A l'âge de cinq ans, l'enfant est tombée sur la cuisse gauche. Des nombreuses taches rouge bleuâtre sont appa-

rués, accompagnées d'anorexie et vomissements. Les taches s'étendent sur la cuisse et la jambe, confluent, prennent une coloration blanchâtre luisante.

Actuellement. — Sclérodémie en bandes, s'étendant de l'épine iliaque antéro-supérieure jusqu'au coup de pied. Atrophie de la peau, des muscles et des os. La croissance de l'autre jambe non atteinte est aussi ralentie. État général bon. Contracture des muscles.

Traitement. — Électrisation, massage et bains. Légère amélioration et diminution de la contracture.

OBSERVATION XX

Fritz Barth *Inaug. Dissert.*, Rostock, 1882.

Petite fille âgée de neuf mois. Il y a trois mois, gastro-entérite aiguë, mauvais état général. Guérison par une diète très sévère. Tuméfaction brusque de la paupière droite avec ecchymose intense. Peu après se prend de même la paupière gauche. Gencives très tuméfiées. Induration de la peau des aisselles des deux côtés. Même induration sur la face antérieure du bras droit avec rougeur érythémateuse.

Dans la région inguinale gauche un érythème très intense ; plaques de sclérodémie aux membres inférieurs et supérieurs et à la face. La tuméfaction disparaît en six ou huit jours ; la guérison complète survient huit semaines après le début de la maladie.

OBSERVATION XXI

Dowe, M. Calman, *Glasgow med. Journ.*, XVI, 1881,
n° 4, p. 221.

Fillette de douze ans et demi. Anorexie, amaigrissement précèdent l'apparition de la sclérodermie.

La peau du bras gauche est lisse, ne se laisse pas plisser.

Le bras est un peu atrophié. Sur la peau indurée et lisse, plusieurs petites taches blanchâtres, entourées d'un anneau pigmentaire. Sensibilité normale.

Douleurs nocturnes. La peau est douloureuse au palper. Une bande sclérodermique s'étend de la fesse gauche jusqu'au coup de pied. Plusieurs taches d'aspect cicatriciel.

Traitement. — Arsenic, strychnine, fer, enveloppement, friction, etc. Amélioration notable.

OBSERVATION XXII

Rilliet, *Revue de Méd et Chir.*, fév. 1848.

Fillette âgée de neuf ans. Cinq jours avant la maladie, apparition d'une certaine raideur du cou, des douleurs à l'épigastre et des palpitations. Induration diffuse d'une grande partie du corps, portant sur la peau et l'hypoderme. Épaississement de la langue. Ascite, péricardite séreuse, pleurésie séro-fibrineuse droite.

Traitement. — Saignée, calomel, digitale, opium.

OBSERVATION XXIII

Barman, *Inaug. Diss.*, Berlin, 1825.

Garçon de six ans et demi. Après un refroidissement se plaint de maux de tête. Fièvre, anorexie. La peau de la face, de la nuque, des bras et des jambes est indurée et froide, œdémateuse, blanchâtre, fixée aux plans sous-jacents, ne se laisse pas plisser.

Traitement. — Bains chauds. Amélioration.

OBSERVATION XXIV (Résumée)

Besnier, in thèse de Collin, 1886, *Sclérodémie en plaques*.

Enfant âgé de cinq ans et demi, bien portant, mais nerveux. Plaques de sclérodémie au-dessous de la clavicule droite, au-dessous du mamelon, vers les dernières fausses côtes droites, au bras droit, sur le dos de la main droite, sur la partie postéro-externe et sur la partie antéro-interne du membre inférieur droit. Prurit assez vif.

Traitement. — Bromure de potassium à l'intérieur, enveloppement, massage. Amélioration notable.

OBSERVATION XXV (Résumée)

Colin, thèse de Paris, 1886, *Sclérodémie en bandes et en plaques*.

Blanche I..., âgée de neuf ans. Bande de peau jaunâtre, rétractée, s'étendant de l'épaule gauche aux trois premiers

doigts ; une grande plaque de sclérodermie occupe tout le moignon de l'épaule. Peau dure, rigide, adhérente aux parties sous-jacentes. Démangeaison. Sensibilité normale.

OBSERVATION XXVI

Bloch, *Sclérodermie en bandes* (*Vereinsb. d. Deutsch.*

Med. Woch., 30 mars 1899, p. 77).

Garçon de six ans. La maladie a débuté par l'apparition d'une raie sèche, écailleuse, partant de l'épine iliaque à droite et paraissant longer le muscle couturier. La sclérose de la peau était accompagnée d'atrophie des muscles sous-jacents et du fémur (diminution de la circonférence de 2-3 millimètres constatée par la radiographie). Le processus s'est étendu par la rotule à la jambe. Il y a de la gêne des mouvements par suite de l'atrophie musculaire.

État général bon.

CONCLUSIONS

1° L'étude des observations de sclérodermie que nous avons pu relever nous a montré que cette maladie se présente, chez les enfants, sous les formes cliniques absolument superposables à celles qu'on observe chez l'adulte, avec cette réserve toutefois que la forme généralisée est très rare chez l'enfant.

2° La sclérodermie localisée (en plaques ou en bandes) est la forme la plus fréquente chez l'enfant. C'est ce qui explique probablement que la sclérodermie de l'enfant est une maladie beaucoup moins grave que chez l'adulte.

3° Comme chez l'adulte, le sexe féminin semble plus prédisposé à l'affection.

4° L'étiologie et la pathogénie de l'affection sont très obscures et jusqu'ici on ne peut donner aucune théorie fondée sur des preuves cliniques et anatomo-pathologiques indiscutables.

5° La thérapeutique n'est pas complètement désarmée contre la maladie, mais le traitement ne peut être que symptomatique.

Vu : le Président de thèse,
HUTINEL

Vu : le Doyen,
LANDOUZY

Vu et permis d'imprimer :
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris,
L. LIARD

BIBLIOGRAPHIE

- ADLER. — Deutsche Med. Woch. Vereisb., 30 mars 1899,
p. 77.
- ADISSON. — Med. Chir. Trans., 1854, t. XXXVII, p. 41-43.
- APERT. — Bull. Soc. fr. de Dermat. et Syph. Paris, 1908,
XIX, 244-250.
- AUDRY. — Lyon Medic., 1892, n° 36.
- BAKER. — Lancet, 1880, I, 602, 17 avril.
- BARMAN. — Inaug. Diss. Berlin, 1825.
- BAX. — Un. med. et sc. du n.-ouest, 1881, p. 110-118.
- BERGSON. — Étude critique de la Throphonev. fac. Paris, 1873,
p. 10.
- BESNIER. — Arch. f. dermat., 1890, p. 763.
- BIENVENOT. — Thèse de Paris, 1875.
- BINZ. — Beobacht. z. innerre Kl. Bonn., 1864, p. 177.
- BLOCH. — Vereinsb. der Deutsch. Med. Woch., 30 mars 1899,
p. 77.
- BOUTTIER. — Thèse de Paris, 1886-1887.
- BROCQ et VEILLON. — R. N., 1897, p. 28.
- CLARUS. — Berl. Clin. Woch., 14 avril, n° 15.
- CORLETTE (W.-Th.). — Journal of Cut. and G. Ur. diseases,
1894, p. 62 (in thèse de Paris de Drouin 1898).
- COLLIN. — Thèse de Paris, 1886.
- CROCKER. — Brit. Med. Journ., 1878, 21-12 (in thèse de Paris
de Drouin, 1898).
- CORRADI. — Scienze med. di Bologna, janv. 1857.
- CRUSE. — Jahrb. f. Kinderheilk. Bd. XV, 1880.
- DICKINSON. — Obst. Journ., 1877, IV, p. 451.
- DINKLER. — Deut. Arch. f. Kl. mediz., 1891, p. 514.
- DOWE KALMAN. — Glasg. mediz. Journ., 1881, n° 4, XVI,
p. 221.
- DROUIN. — Thèse de Paris, 1898.
- EBSTEIN. — Pathogénie et thérapie de la sclérod. dans
l'enfance (Deutsche M. Woch., 8 janv. 1903).

Imp. de la Faculté de Méd. JOUVE et C^{ie}, 15, rue Racine, Paris, 1376-12
